96

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907 — THÈSE — N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 27 Novembre 1907, à 1 heure

PAR

Louis THIBAULT

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Médaille de bronze de l'Assistance publique

TABES A DÉBUT
PAR OPHTALMOPLÉGIE

(*Facies d'Hutchinson*)

Président : M. BRISSAUD, *professeur*

Juges { MM. DÉJERINE, *professeur*
RECLUS, *professeur*
LECÈNE, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS
LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
JULES ROUSSET
1, Rue Casimir-Delavigne, 1
—
1907

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	DEJERINE BRISSAUD
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	QUENU
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Gilbert BALLET
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM DIEULAFOY DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	LE DENTU BERGER RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	De Lapersonne
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	PINARD BAR
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

Agrégés en exercice.

MM.

AUVRAY	CUNEO	LANGLOIS	NICLOUX
BALTHAZARD	DEMELIN	LAUNOIS	NOBECOURT
BRANCA	DESGREZ	LECENE	OMBREDANNE
BEZANÇON (Fer.)	DUPRÉ	LEGRY	POTOCKI
BRINDEAU	DUVAL (Pierre)	LENORMANT	PROUST
BROCA	GOSSET	LŒPER	RENON
BRUMPT	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
CARNOT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL, chef des travaux anat.
CASTAIGNE	JEANSELME	MARION	
CLAUDE	JOUSSET	MORESTIN	SICARD
COUVELAIRE	LABBE (Marcel)	MULON	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Le Docteur Théobald THIBAULT

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BRISSAUD

Professeur à la Faculté de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

M. le Professeur FÉLIX GUYON
M. le Professeur agrégé LEGUEU
M. le Docteur E. SERGENT
M. le Docteur G. GASNE
M. le Professeur agrégé SICARD
M. le Professeur BRISSAUD

A la mémoire de M. LE DOCTEUR CUFFER

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE NANTES

M. le Professeur POISSON
M. le Docteur BERTIN
M. le Professeur GUILLEMIT
M. le Professeur MIRALLIÉ
M. le Professeur HERVOUET

A la mémoire de M. LE PROFESSEUR JOUON

Tabes à début par Ophtalmoplégie

(Facies d'Hutchinson)

INTRODUCTION

Rien de plus fréquent dans les tabes que les manifestations paralytiques des différents muscles des globes oculaires : aussi peut-il paraître inutile de reposer à nouveau ce problème dont les conclusions sont absolument classiques. Cela serait exact s'il s'agissait d'étudier ces paralysies affectant isolément l'abducens, plus rarement le pathétique ou encore un ou deux rameaux de la troisième paire, les autres rameaux de l'oculo-moteur commun se trouvant respectés, paralysies transitoires fugaces qui atteignent d'emblée leur maximum d'intensité pour se dissiper quelques jours plus tard, sauf à réapparaître dans la suite.

Notre intention n'est pas en effet de nous occuper de

ces paralysies : à côté de ces paralysies dissociées, émiettées, fugaces, dont nous ne discutons ni la valeur pathogénique, ni l'importance symptomatique, ni la fréquence, on a signalé dans le tabes des paralysies intéressant à la fois plusieurs branches des nerfs moteurs de l'œil, paralysies durables celles-ci, décrites sous le nom d'ophtalmoplégie, beaucoup plus rares que les précédentes et dont l'étude assez récente est parfaitement mise au point dans les recherches de Blanc (1887), d'Hutchinson (1889), Siemmerling (1891), Sauvineau (1892), Tollemer (1894), dans les leçons cliniques de M. le professeur Brissaud (1895), de M. le professeur Raymond (1900), dans la thèse de Sabot (1902), et dans d'autres travaux que nous aurons à citer au cours de cette étude.

Notre travail se rapporte bien à ces ophtalmoplégies, mais notre but n'est pas d'en faire en quelque sorte une revue générale.

Nous voulons simplement attirer l'attention sur l'apparition possible de ces ophtalmoplégies au début du tabes. Dans certains cas, l'ophtalmoplégie semble précéder le tabes (dans une observation elle apparaît sept années avant les symptômes ayant permis le diagnostic). D'autrefois, et plus souvent probablement, cette paralysie accompagne les premières manifestations d'un tabes incipiens, elle est pour le malade le *signe révélateur* qui l'amène au médecin.

Nous croyons donc, qu'en présence d'un malade

atteint d'ophtalmoplégie, n'attirant en rien l'attention du médecin vers une manifestation tabétique quelconque, celui-ci doit cependant être averti comme en présence de certains troubles urinaires bien connus par exemple. Il doit songer à la possibilité d'un tabes, rechercher les autres symptômes du tabes incipiens et prévoir dans son pronostic l'apparition d'un tabes.

C'est à l'occasion d'un malade observé par nous dans son service, que M. le professeur Brissaud nous a suggéré ce sujet de thèse ; ne se contentant pas de nous guider de ses conseils, M. Brissaud a bien voulu également accepter la présidence de cette thèse ; qu'il reçoive ici avec nos remerciements pour son enseignement l'expression de notre reconnaissance la plus durable.

Le problème ainsi posé, notre but était de réunir le plus de cas analogues au nôtre, nous permettant ainsi de démontrer que ces tabes à début par ophtalmoplégie étaient loin de présenter une extrême rareté : nous avons pu grouper un certain nombre d'observations qui sont venues étayer notre hypothèse.

Ce point particulier une fois bien établi, nous chercherons à préciser dans la mesure du possible la nature des relations entre ces ophtalmoplégies et le tabes ; ou tout au moins nous passerons en revue les diverses hypothèses émises à ce sujet : ce qui nous amènera à étudier la pathogénie et l'anatomie pathologique de ces ophtalmoplégies.

Il ne nous restera plus qu'à indiquer le diagnostic et

la valeur de pronostic de ces ophtalmoplégies pour avoir rempli le cadre que nous nous étions tracé.

Avant de commencer cette étude, qu'il nous soit permis d'adresser nos remerciements à nos maîtres dans les hôpitaux de Nantes et de Paris.

Nous tenons à exprimer particulièrement notre reconnaissance à M. le Dr Bertin, à M. le professeur Guillemit de Nantes. M. le professeur Mirallié voudra bien se souvenir, s'il nous fait l'honneur de parcourir ces pages, que nous avons eu l'honneur d'être son externe, trop peu de temps à notre gré. Enfin M. le professeur Hervouët nous permettra de lui dire aujourd'hui combien nous lui devons pour son enseignement, pour l'affabilité et la bienveillance dont il a usé à notre égard en toute occasion, pour l'intérêt qu'il n'a cessé de nous porter.

Nous avons reçu à Paris, dans le service de M. le professeur Guyon, le meilleur accueil et le plus profitable enseignement. Nous n'oublions pas que nous devons beaucoup pour les connaissances acquises pendant cette année d'externat à M. le professeur agrégé Legueu.

Nous offrons l'hommage de notre reconnaissance à M. le Dr Sergent, à M. le Dr Gasne, à M. le professeur agrégé Sicard pour leur enseignement et la sympathie qu'ils nous ont toujours témoignée.

ETUDE CLINIQUE DE L'OPHTALMOPLÉGIE COMME SIGNE DE DÉBUT DU TABES

Facies d'Hutchinson

Nous empruntons aux leçons cliniques de M. le professeur Brissaud, la définition du mot ophtalmoplégie, cette définition ayant varié souvent suivant les auteurs.

« L'ophtalmoplégie est soit totale et complète, soit totale et incomplète, soit partielle et complète, soit partielle et incomplète.

« On peut dire que l'ophtalmoplégie est totale et complète lorsque la totalité des muscles oculaires est paralysée et lorsque l'impotence fonctionnelle de ces muscles et complète.

« On dira que l'ophtalmoplégie est totale et incomplète lorsque tous les muscles sont paralysés mais incomplètement paralysés. On dira que l'ophtalmoplégie est partielle et complète lorsqu'elle n'intéresse qu'une partie de la musculature et lorsque la fonction du muscle ou des muscles affectés est complètement perdue.

Enfin l'ophtalmoplégie sera dite partielle et incom-

plète si un ou plusieurs muscles, mais non la totalité, sont plus ou moins atteints. Chacune de ces désignations devra être accompagnée du qualificatif indiquant l'unilatéralité ou la bilatéralité. »

Il nous faut enfin rappeler que lorsque l'ophtalmoplégie est partielle, complète et bilatérale, elle réalise le syndrome clinique connu sous le nom de *facies d'Hutchinson.*

Au cours des observations que nous allons passer en revue, très souvent nous le verrons sera réalisé ce type de facies d'Hutchinson, il importe donc que nous en connaissions parfaitement la description.

Lorsque ce type est réalisé, le tableau clinique est le suivant, les paupières sont demi-tombantes, donnant au malade un aspect endormi, et recouvrent en partie la cornée : le malade cherchant à remédier à cette blépharoptose par la contraction du muscle frontal, le front est plissé, les sourcils arqués. Si on relève avec les doigts les paupières supérieures, les globes oculaires apparaissent immobiles et semblent « figés dans de la cire ». (Bénédikt.)

Quand la paralysie est complète pour tous les muscles extérieurs, les yeux sont dirigés directement en avant le regard est un peu vague cependant, parce que les axes optiques ne sont pas absolument parallèles. Alors, si faisant immobiliser par un aide la tête du malade, de façon qu'il ne puisse suppléer aux mouvements abolis des yeux, en recourant aux muscles du cou, on le prie

de fixer un objet, de suivre cet objet dans ses déplacements en haut en bas, de dehors en dedans, on constate que l'œil ne peut accomplir aucun mouvement.

Mais souvent l'ophtalmoplégie n'est pas aussi complète et quelques mouvements plus ou moins limités peuvent s'accomplir dans le sens d'action d'un ou de plusieurs muscles oculaires.

La diplopie est plus ou moins marquée. Enfin dans le type clinique idéal du facies d'Hutchinson, *les mouvements réflexes de l'iris sont intacts. Il y a intégrité des muscles intrinsèques* de l'œil.

Il faut joindre à cet ensemble de phénomènes une série de sensations diversement interprétées par les malades : c'est tantôt la sensation d'un masque plaqué sur le visage, « masque de poix, masque de colle, masque de toile d'araignée », le tout s'accompagnant le plus souvent d'une anesthésie presque complète à la douleur jusqu'au delà de la ligne d'implantation des cheveux.

Nous sommes en mesure maintenant de pouvoir passer en revue les différentes observations relatives à des cas de tabes ayant débuté par l'ophtalmoplégie. Nous allons les étudier, et c'est de leur étude détaillée que nous essaierons ensuite de tirer le tableau clinique des diverses modalités revêtues par ces ophtalmoplégies précurseurs de tabes.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle)

(Recueillie dans le service de M. le professeur Brissaud.)

Homme. C... Simon, âgé de soixante-six ans, commissionnaire marchand de vins, entré le 15 janvier, salle Saint-Charles. (Hôtel-Dieu.)

Le malade vient à la consultation de l'Hôtel-Dieu, surtout parce que sa vue baisse, et aussi parce qu'il a des élancements dans les jambes. Il présente à première vue un facies spécial.

Antécédents personnels. — Dans l'enfance, une rougeole à cinq ou six ans. De l'âge de vingt six ans à l'âge de trente et un ans, une série de blennorragies : la première en 1866, la seconde en 1867, une troisième en 1870, une quatrième en 1871. Il assure ne pas avoir eu de chancre, ni coïncidant avec ces blennorragies, ni en dehors d'elles. Il n'a pas eu, dit-il, d'éruptions, pas de chute de cheveux, pas de plaques muqueuses, aucun accident syphilitique.

En 1872, à trente et un ans, peu après sa dernière chaudepisse, il se marie. Sa *femme a deux fausses* couches au début du mariage : la première après quatre mois, la deuxième l'année suivante. Pas d'enfants depuis.

La femme n'a jamais eu d'éruption, aucune maladie grave ; elle est morte en 1906 à l'âge de soixante-trois ans, cachectique, « d'épuisement » dit le malade, sans avoir toussé, chez elle, sans diagnostic précis, après une maladie de trois mois.

En 1874, deux ans après son mariage, le malade a une éruption sur tout le corps, éruption accompagnée de fièvre vive. de mal de tête, de lumbago très violent.

Cette affection suivit de quinze à vingt jours une douche forcée par rupture d'une conduite d'eau, le malade fait remonter à cet accident l'origine de cette maladie qui le retint au lit une quinzaine de jours.

De 1875 à 1898, il s'établit marchand de vins. Pendant cette longue période, il se porte très bien, mais commet de nombreux excès alcooliques (2 litres de vin et 8 à 10 apéritifs par jour).

En 1898, vers le mois de juillet, le malade est pris de *névralgies faciales* très violentes. Il souffrait également des deux côtés et dans toute la face. Pendant un mois il ne put dormir ; au bout de ce temps il se fit arracher six à sept dents cariées à la mâchoire supérieure et les névralgies disparurent pour ne plus réapparaître.

Au mois d'août de la même année, il s'aperçoit QUE SA VUE BAISSE et il a de la DIPLOPIE.

Il s'agissait d'une diplopie horizontale : les deux images étant côte à côte se superposaient en partie. De plus les images étaient déformées, surtout les images lumineuses. Une

lumière lui apparaissait comme un cercle de flamme. Pour avoir une vision nette il devait fermer un œil.

Il s'aperçut en même temps qu'il y voyait moins de l'œil gauche.

A cette époque il n'avait pas de ptosis, pas de paralysie de la face.

Ces troubles allaient s'accentuant. Au mois d'octobre il se décida à consulter un oculiste qui lui prescrivit des frictions d'onguent napolitain et lui donna des lunettes : œil droit, verre bleu — œil gauche, verre dépoli. Il suivit ce traitement pendant dix mois : frictions pendant neuf jours, interruption dix jours.

La vision de l'œil gauche devint beaucoup meilleure : la diplopie persista un an en s'atténuant. Vers le mois de juillet 1899, il n'avait plus de diplopie, la vision était normale des deux yeux.

Au mois d'août 1899 il eut une abondant épistaxis (tamponnement.

Puis peu à peu, dans les derniers mois de 1899 et les premiers de 1900, sa vue baisse de nouveau, cette fois-ci surtout de l'œil droit.

A cette époque apparaît un nouveau symptôme : *le ptosis*. Dans le courant de cette année, le malade retourne plusieurs fois chez le même oculiste, mais le même traitement n'a plus aucun effet. Et des accidents nouveaux apparaissent :

Au mois de juillet, puis au mois de septembre, ce sont deux épistaxis nécessitant le tamponnement.

Dans les derniers mois de l'année, débutent des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. surtout nocturnes, douleurs violentes, mais espacées et rares à cette époque.

Vers la fin de cette année 1900, l'oculiste lui explique qu'il n'y a plus grand chose à faire et il cesse tout traitement. A cette époque le malade avait un ptosis assez faible, pas de paralysie de la face.

Vers la fin *de 1901*, les amis du malade lui font remarquer la *paralysie des muscles de la face.*

Petit à petit, augmentent le ptosis, la paralysie de la face, en même temps que la vue baisse et le malade en arrive à l'état dans lequel il se trouve aujourd'hui.

Les douleurs fulgurantes deviennent de plus en plus fréquentes surtout en 1902. Actuellement dans certaines périodes de huit à dix jours elles sont presque continues. Ce sont des élancements soit à la cuisse, soit aux jambes, soit à la face interne des cuisses. Elles s'accompagnent de secousses brusques et involontaires des membres inférieurs.

Depuis 1905, le malade ne peut plus lire et actuellement il a une amaurose complète de l'œil droit. De l'œil gauche il voit se conduire.

Examen. — *Face.* — La face présente un aspect impassible, les deux paupières supérieures également tombantes, recouvrent les yeux en un ptosis partiel et bilatéral — pour regarder, le malade doit rejeter la tête en arrière — et c'est ainsi qu'il marche.

Le front est plissé, ridé en une contraction permanente, les sourcils arqués.

Photographie du malade observé dans le service de M. le professeur Brissaud.

(*Il est facile d'observer l'ophtalmoplégie complète et partielle et la paralysie faciale surtout marquée à gauche*).

La face est asymétrique, le nez légèrement dévié à droite, la commissure gauche légèrement abaissée. Les joues semblent flasques.

Si l'on recherche la motilité des divers muscles de la face, on constate que les mouvements du frontal sont complètement conservés. Quand le malade parle, il « parle à droite » ; les mouvements des lèvres se font presque uniquement de ce côté : cependant la commissure gauche a conservé des mouvements assez étendus : il ne peut siffler, mais l'orbiculaire est loin d'être complètement paralysé.

Les muscles du nez et le zygomatique sont au contraire presque complètement immobilisés à gauche, beaucoup moins à droite : en somme il y a une parésie *du facial inférieur* des deux côtés mais surtout à gauche.

Œil. — Le ptosis ne peut être atténué par la volonté. *Ophtalmoplégie* complète et partielle, complète tous les muscles sont pris, partielle les deux droits externes ayant conservé quelques mouvements. Quand le malade veut suivre le doigt du regard, il déplace la tête. L'œil est immobile « comme un œil de verre ». Secousses nystagmiformes au repos, accentuées surtout à droite par les efforts de convergence. Inégalité pupillaire : pupille droite plus large. Absence de réaction lumineuse, absence de réflexe consensuel. Le malade compte les doigts de l'œil gauche. Amaurose complète de l'œil droit.

Atrophie optique complète à droite, vaisseaux filiformes, à gauche atrophie optique moins complète.

La luette n'est pas déviée, la langue est fortement déviée à droite.

Troubles de la MOTILITÉ. — Le malade debout marche la tête relevée à cause de son ptosis, il ne présente pas d'ataxie.

Il ne talonne pas, ne fauche pas. Il s'arrête au commandement : il y a bien un peu de lenteur et d'hésitation dans sa marche, mais rappelons-le, il est presque aveugle. Signe de Romberg douteux ; le malade reste longtemps dans la station debout les yeux fermés, mais il a des oscillations. La station à cloche-pied est impossible, le membre ploie sous le poids du malade avant qu'il ait pu prendre cette position (atrophie musculaire). — Pas d'ataxie le malade étant couché.

Atrophie musculaire. — Les muscles de la jambe et de la cuisse semblent atrophiés un peu des deux côtés, surtout au niveau du membre inférieur gauche, la force musculaire est assez bien conservée.

Le sens des attitudes est conservé tant au membre inférieur qu'au membre supérieur.

Le sens stéréognostique est conservé.

RÉFLEXES. — Réflexes rotuliens complètement abolis

— du tendon d'Achille aboli.

— des radiaux conservé.

— olécranien conservé.

— cutané plantaire conservé en flexion.

— abdominal conservé.

— crémastérien conservé.

— pharyngien conservé.

Troubles de la sensibilité : pas d'anesthésie, ni d'hypoesthésie en aucune région, sauf peut-être en un point très limité de la joue droite où il y aurait une légère diminution de la sensibilité à la pression du tendon d'Achille très diminuée.

Examen général. — *Poumons.* — Aucune lésion.

Cœur. — A la base deuxième bruit clangoreux.

Pouls. — Bondissant et dépressible.

Urine. — Pas d'albumine.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — Lymphocytose abondante. — Dans deux examens successifs à quinze jours d'intervalle : 20 à 30 lymphocytes dans chaque champ (objectif immersion occul. 4).

OBSERVATION II

(*In* thèse Sauvineau. Observation IX.)

Tabes avec début oculaire. Ophtalmoplégie.

M. F..., trente-neuf ans, agriculteur : grand-père paternel, père et sœur, hémiplégiques, une tante épileptique. Le malade a eu à vingt-quatre ans une blennorragie avec cystite. A vingt-sept ans, chancre de la verge suivi un mois après d'éruption sur la peau, chute de cheveux, plaques muqueu-

ses, a pris pendant quelques semaines de l'iodure de K. S'est marié à vingt-neuf ans, deux enfants bien portants, la femme n'a jamais eu de fausses couches.

En 1887 il s'est aperçu qu'il voyait double, puis peu après qu'il ne pouvait plus lire de l'œil gauche : la pupille de ce côté était très dilatée. Aux Quinze-Vingts on lui dit qu'il avait une paralysie de la troisième paire gauche. Il prend de l'iodure quinze jours, la diplopie persiste. En 1891 l'œil gauche est devenu tout à fait immobilisé, puis la paupière supérieure est tombée peu à peu : en même temps l'œil droit sain jusque-là a été envahi à son tour (3e paire).

8 octobre 1891. — Œil droit, ptosis incomplet, l'œil dévié en dehors ne peut exécuter aucun mouvement en dedans ni en haut ni en bas, en dehors le mouvement s'exécute normalement. Tout mouvement en dehors et en bas est absolument impossible. Pupille moyennement dilatée, ne réagit *pas à la lumière*, réagit à l'*accommodation*, pas de lésions ophtalmoscopiques. — Œil gauche, ptosis complet, œil légèrement dévié en dehors, pupille dilatée ne réagit ni à la lumière ni à l'accommodation. — *Réflexes rotuliens supprimés*. Examiné par M. le professeur Charcot le diagnostic est ophtalmoplégie avec tabes au début.

OBSERVATION III

(Buzzard, *in* thèse Sauvineau. Observation XXIV.)

Tabes avec début par ophtalmoplégie.

Deux ans avant son entrée à l'hôpital, diplopie et affaiblissement de la vue, six mois plus tard douleurs fulgurantes ; paupières tombantes surtout à droite, globes oculaires proéminents immobiles, légère divergence des deux axes optiques, insensibilité complète à la lumière, perte des réflexes pupillaires sans myosis.

Autopsie. — Lésions scléreuses au niveau des noyaux bulbo-protubérantiels.

OBSERVATION IV (Résumée)

(Observation due au Dr Laforest, *in* thèse Sauvineau.)

Tabes à début oculaire, d'origine périphérique. — Ophtalmoplégie double, intérieure et extérieure. — Atrophie commençante de la papille.

Diplopie en 1890. Puis paralysie du moteur oculaire commun droit, et incomplète du moteur oculaire commun

gauche, limitée à l'iris et au muscle accommodateur. Apparition de douleurs fulgurantes, amélioration passagère à la suite de traitement, puis reprise, ophtalmoplégie extérieure et intérieure avec atrophie de la papille. Absence de réflexe rotulien.

OBSERVATION V (Résumée)

(Hutchinson. — *Medic. Chirurg. transact.*, 1889, vol. LXII, p. 309.)

On ophtalmoplegia externa at symetrical immobility of the eyes with ptosis.

Malade atteint de diplopie à l'âge de quarante-huit ans, quatre ans plus tard, paralysie des deux abducens et faiblesse manifeste des autres muscles des yeux, à ce moment apparurent les symptômes d'un tabes évoluant assez rapidement.

OBSERVATION VI (Résumée)

(Bernhardt. — *Berliner klinische Wochenschrift*, 1890, nº 43, p. 981.)

Zür Lehre von der nuclearen. Augenmüskelähmungen.

Il s'agit d'un malade qui présenta d'abord une paralysie

des muscles intrinsèques de l'œil suivie à quelques semaines d'une paralysie des muscles extrinsèques, les choses se maintenaient dans cet état DEPUIS SEPT ANNÉES et pendant ce temps l'état général du sujet avait été des plus satisfaisants lorsque se montrèrent les premières manifestations du tabes.

OBSERVATIONS VI et VII (Résumées)

(Déjerine. — *Gazette des Hôpitaux*, 1891.)

Pas d'antécédents névropathiques. A vingt et un ans chancre et plaques muqueuses. Treize ans plus tard ptosis droit. Trois mois plus tard ptosis gauche, puis motilité des yeux diminuée. A gauche cataracte congénitale, à droite rétino-choroïdite trophique pigmentaire d'origine spécifique, puis apparition de douleurs fulgurantes et symptômes nets de tabes.

(Déjerine et K. Petreen. — Société de Biologie, 1898, p. 822.)

Sur un cas d'ophtalmoplégie externe totale et de paralysie laryngée relevant d'une névrite périphérique à marche rapide chez un malade atteint de tabes au début.

OBSERVATION VIII (Résumée)

(Rendu. — Clinique médicale de l'hôpital Necker. — *Bulletin médical*, 1892.)

Homme, bonne santé jusqu'en 1887, syphilis en 1865. Soins pendant trois mois ; aucun accident pendant vingt ans. En 1887, apparition brusque de la diplopie ; peu après difficulté de la miction, crise gastrique. En 1888, ptosis gauche, globe oculaire gauche tourné en dehors complètement. Etat stationnaire quatre ans. En 1892, ictus avec ptosis droit. Actuellement signe de Westphall, de Romberg, troubles sensitifs variés. Les muscles innervés par l'oculo-moteur commun sont paralysés, mais ce nerf n'est pas touché dans sa totalité, il y a une intégrité complète de la pupille, réaction à la lumière positive, vision à peu près normale.

OBSERVATION IX (Résumée)

(Brissaud. — *In Leçons cliniques*, t. I, p. 426.)

Apparition de la diplopie, et en même temps douleurs fulgurantes, sensations de fourmillements dans la face avec des exaspérations douloureuses sur le trajet du nerf maxil-

laire inférieur des deux côtés ; chute des dents ; tous ces symptômes persistant six ans ; ce n'est qu'à ce moment qu'apparurent les troubles nets d'incoordination motrice. Il existe un strabisme interne de l'œil droit ; la musculature externe des deux yeux est incomplètement paralysée dans sa totalité : les paupières sont encore ouvertes et cependant la malade ne peut pas faire, comme on dit, les grands yeux. Le signe d'Argyll existe. « Si donc l'accommodation est « conservée c'est que la totalité des fibres de la troisième « paire n'est pas atteinte : c'est ainsi que se présente dans « la majorité des cas l'ophtalmoplégie du tabes, elle peut « être plus complète, mais cela est rare, elle n'intéresse pas « le noyau du muscle ciliaire et à l'inverse des autres poli- « encéphalites supérieures elle se complique d'un myosis « permanent. »

OBSERVATION X (Résumée)

(Raymond. — *Maladies du Système nerveux,* t. IV, 1900.)

D..., trente-six ans, comptable ; pas d'antécédents nerveux ; avoue plusieurs chaudes-pisses, mais nie la syphilis, et rien n'autorise le soupçon d'une infection syphilitique. Le début de la maladie remonte à l'année 1889 : à cette époque il a été surmené pas ses occupations : sa vue s'est troublée tout d'un coup, et il s'est mis à voir double. Malgré un traitement par l'iodure l'état de sa vue ne s'est pas amélioré.

En 1891 il a ressenti pour la première fois des douleurs fulgurantes, puis a éprouvé des sensations insolites dans la vessie et le rectum, enfin les mouvements sont empreints de quelque incertitude : réflexes rotuliens abolis.

Ophtalmoplégie double. A gauche les mouvements d'abaissement et d'adduction du globe de l'œil, les mouvements en rapport avec la contraction du grand oblique sont complètement abolis : l'élévation et les mouvements résultant de la contraction du petit oblique s'exécutent d'une façon incomplète. Des deux côtés ptosis, plus marqué à droite.

A droite tous les mouvements de l'œil sont abolis sauf ceux d'élévation, avec cela mydriase de degré moyen, abolition des réflexes à la lumière et aux efforts d'accommodation. L'examen du fond de l'œil a fait constater une atrophie de la papille des deux côtés. « Ce malade a surtout un facies qui frappe à première vue, *le masque d'Hutchinson*. »

OBSERVATION XI (Résumée)

(Raymond. — *Maladies nerveuses*, t. IV, 1900.)

B..., trente-trois ans, cocher ; convulsions pendant l'enfance ; une blennorragie, mais nie absolument la syphilis, abus d'alcool.

A trente-trois ans, en 1897, il a eu pendant une huitaine de jours des éblouissements, puis un matin au réveil, il est dans l'impossibilité d'ouvrir les yeux. Il soulève alors ses

deux paupières et il s'aperçoit qu'il voit double. — A ce moment pas d'autres troubles sensitifs ou moteurs. En 1898, on constate une ophtalmoplégie externe à droite, moins prononcée qu'à gauche, elle intéresse de ce côté dans une plus grande mesure le petit oblique et le droit externe que le droit supérieur et interne ; à gauche la paralysie était presque totale au droit supérieur et au droit inférieur, mais surtout au droit externe et au grand oblique.

Réflexe accommodateur conservé, pupilles inégales ; droite mydriase, réflexe lumineux faible à droite, aboli à gauche, rien à l'ophtalmoscope.

Enfin ébauche du signe de Romberg, perte du réflexe crémastérien, faiblesse de la vessie, anaphrodisie « c'est-à-dire largement ce qu'il faut pour légitimer le diagnostic de tabes au début ».

OBSERVATION XII (Résumée)

(*In* thèse Sabot, Paris, 1902.)

C.., trente-trois ans, ouvrier ajusteur, nie la syphilis et rien ne permet d'en retrouver des traces. — Il y a quatre ans en 1898, il eut à droite une dilatation de la pupille qui a duré pendant un mois et qui a guéri seule. L'année suivante le même phénomène se reproduisit et le malade guérit également au bout d'un mois. En 1900, même symptôme du côté gauche ; au bout de huit jours il s'aperçut que sa pau-

pière supérieure commençait à tomber et le ptosis était complet au bout de quinze jours.

Un mois plus tard paralysie de l'œil droit ; il souffrit à ce moment des douleurs de tête très violentes, localisées au-dessus du sourcil et dans la région occipitale.

Etat actuel, 1901. — L'œil gauche présente les phénomènes suivants : la pupille est en mydriase moyenne, mais cette mydriase est intermittente ; réaction à la lumière paresseuse ; réflexe accommodateur conservé mais lent ; mouvements du globe intacts, sauf l'abaissement. Œil droit, ptosis complet, la paupière supérieure recouvre complètement le globe oculaire. Ce ptosis est intermittent et quelquefois le malade ne présente au réveil qu'une légère chute de la paupière. La paupière gauche a également et par intermittence une tendance au ptosis.

Si l'on soulève la paupière, on voit que le globe oculaire est en strabisme externe très prononcé ; tous les muscles de l'œil sont paralysés sauf le droit interne qui ne l'est que partiellement. La pupille en mydriase ne réagit plus à la lumière : le réflexe accommodateur est renversé.

L'acuité visuelle est normale des deux côtés. Le malade présente de la diplopie, elle est homonyme ; l'œil droit est larmoyant. Il n'y a pas de lésions du fond de l'œil. Le facial est intact et le malade contracte bien ses paupières.

En 1900 ont apparu des douleurs fulgurantes, dans les membres inférieurs, troubles vésicaux, réflexes rotuliens abolis, anti-brachiaux diminués, réflexe plantaire aboli ;

troubles de la sensibilité ; ébauche de signe de Romberg (tabes certain).

OBSERVATION XIII et XIV

(Henri Lamy. — Société de Neurologie, 7 mars 1907.)

(*Poliencéphalite, ophtalmoplégie et paralysie bilatérale de la branche motrice du trijumeau. — Tabes probable.*)

Femme atteinte d'ophtalmoplégie double avec ptosis, FACIES D'HUTCHINSON ; en outre paralysie bilatérale avec atrophie des masticateurs, début il y a un an et demi. Il s'agit vraisemblablement de tabes au début : comme symptômes, abolition du réflexe rotulien d'un côté, signe d'Argyll, pas de douleurs, trijumeau sensitif indemne.

« Dans la même séance 7 mars 1907, M. Souques rapporte le fait suivant » (résumé) :

Femme quarante ans, début brusque, ophtalmoplégie externe bilatérale, *facies d'Hutchinson*, musculature interne intacte, *paralysie du voile du palais* ; réflexes rotuliens et Achilléens abolis, difficulté d'indiquer la date de début du tabes. « Il s'agit de poliencéphalite de Wernicke à la fois supérieure et inférieure, que l'on doit *rattacher au tabes.* »

OBSERVATION XV (Résumée)

(Crouzon et Nathan. — Société de Neurologie, 11 avril 1907.)

Paralysie des masticateurs. — Ophtalmoplégie totale et bilatérale, paralysie faciale unilatérale au cours d'un tabes (au début en réalité).

Troubles oculaires, début brusque par diplopie puis ptosis gauche, suivi de ptosis droit, facies d'Hutchinson : en même temps paralysie du nerf facial et du nerf masticateur. L'examen du système nerveux montre des signes caractéristiques du tabes. Pas de syphilis et impossibilité de déterminer à peu près le début de son tabes. (Amélioration par le traitement.)

Ces trois dernières observations sont surtout intéressantes à cause des lésions concomitantes, soit du facial, soit du nerf masticateur, lésions qui les rapprochent de notre observation personnelle.

En effet, parmi les éléments du syndrome, les uns, troubles oculaires sont assez courants, il est plus rare d'observer la paralysie faciale et la paralysie des masticateurs. Pierre Marie, dans son livre sur les maladies de la moelle, cite des observations de paralysies faciales de Kahler, et ne rapporte qu'un seul exemple de

paralysie unilatérale des masticateurs, celui de Schultz.

Voici établie, croyons-nous par un assez grand nombre de faits cliniques, la possibilité d'une ophtalmoplégie, précédant l'apparition des symptômes cardinaux du tabes, ou faisant à juste titre partie du « tabes incipiens ».

Reprenons en détail ces observations, et efforçons-nous de tracer le tableau clinique de cette ophtalmoplégie dans son étiologie, son mode d'apparition, son évolution.

ÉTIOLOGIE

Sur les 15 observations que nous rapportons, la syphilis est manifestement affirmée trois fois, très probable deux fois ; il n'y est pas fait allusion dans 5 observations : elle est laissée en doute dans 2 observations : elle est éliminée enfin dans les 2 observations de M. Raymond et celle de Sabot.

Rosenthal (*Ueber Hirnsyphilis*, *Deutsches Arch. für Klin. Medicin*, 1886, t. XXXVIII, p. 284), Dufour (Gand, 1890) ont déjà relevé la rareté relative des antécédents syphilitiques dans les cas de tabes compliqués d'ophtalmoplégie. Sur 62 cas d'ophtalmoplégie chronique réunis dans le mémoire de Siemmerling, il ne s'en trouve que 11 avec antécédents syphilitiques. Hutchinson, il est vrai, a publié une statistique où sur 17 cas on retrouve neuf fois la syphilis.

SYMPTOMATOLOGIE

Le mode de début de cette ophtalmoplégie est assez particulier, le plus souvent il est brusque, et ce n'est que rarement qu'il est lent et insidieux.

C'est le plus souvent par de la diplopie que s'annonce cette ophtalmoplégie : Cette diplopie peut apparaître brusquement, le sujet étant et restant en bonne santé, ou au contraire s'accompagner d'ictus ou de douleurs céphaliques très violentes.

Le début peut également s'annoncer par un ptosis, mais le plus souvent le ptosis apparaît après la diplopie.

A cette période, également, le nerf optique peut être touché et ce sera quelquefois des troubles de la vue qui précéderont l'ophtalmoplégie.

Une fois ces premiers symptômes installés, l'affection, et c'est là son caractère *primordial*, *essentiel*, marche *progressivement*. Si l'on se reporte à nos observations on y voit bien signalées quelquefois des améliorations passagères sous l'influence du traitement (et nous verrons plus loin que toute une théorie pathogénique

repose sur cette constatation), mais malgré ces améliorations passagères, rares d'ailleurs, le retour aux symptômes primitifs se fait rapidement et l'envahissement *progressif* et *durable* de la paralysie est la règle dans toutes nos observations.

Cette marche progressive est capricieuse, mais elle est continue : tantôt la paralysie envahit successivement toute la musculature externe d'un œil avant de passer à l'œil du côté opposé, tantôt les deux yeux sont pris à la fois ou peu de temps l'un après l'autre, mais de toutes façons la bilatéralité au bout d'un temps plus ou moins long est la règle.

Il faut signaler la tendance de la paralysie à respecter les rameaux destinés au constricteur de la pupille et au muscle ciliaire, d'où conservation soit des réflexes pupillaires, soit du réflexe lumineux, soit du réflexe accommodateur, c'est dire que souvent la caractéristique de ces ophtalmoplégies est de réaliser le type parfait du FACIES D'HUTCHINSON, tel que l'avait décrit cet auteur, paralysie de la musculature extrinsèque et intégrité de la musculature intrinsèque.

Mais rien d'absolu non plus dans cette constatation ; il y a du plus et du moins dans cette paralysie et cette intégrité ; tous les échelons sont possibles à concevoir, sans que, nous le verrons plus tard, on puisse tirer de cette notion une affirmation absolue en vue de telle ou telle théorie pathogénique ou anatomo-pathologique.

Il nous reste à étudier maintenant la question de pré-

cession de cette ophtalmoplégie par rapport au tabes, et de rechercher s'il n'existerait pas dans les manifestations tabétiques de ces malades, un groupe de symptômes particuliers, nous permettant de considérer ce tabes, comme une forme clinique un peu spéciale, rentrant en quelque sorte dans le cadre *du tabes dit cervical ou supérieur*.

L'ophtalmoplégie peut précéder de nombreuses années les premières manifestations du tabes, deux ans dans l'observation de Sauvineau et de Sabot, quatre ans dans une observation de Sauvineau, sept ans dans l'observade Bernhardt.

Plus souvent cependant il semble que cette période de précession soit moins longue, six mois à un an environ. Mais il importe de signaler la difficulté d'une précision absolue à cet égard.

La précession peut être très longue si nous n'envisageons que les manifestations de la période d'ataxie confirmée, moins au contraire, si nous recherchons ce qui est bien plus légitime, les troubles de la période préataxique c'est-à-dire l'ensemble des symptômes constituant le *tabes incipiens*, douleurs fulgurantes, crises viscérales, frigidité, troubles de la sensibilité, etc.

Quoi qu'il en soit, dans plusieurs de nos observations le laps de temps écoulé pendant lequel l'ophtalmoplégie est le seul symptôme observé chez le malade, est suffisant pour nous permettre de signaler en cette *ophtalmoplégie la première manifestation d'un tabes*.

En tous cas, attirer l'attention sur ces relations de l'ophtalmoplégie et du tabes, c'est engager le clinicien au cours de l'examen de son malade, à rechercher les autres manifestations de tabes incipiens, ou à tenir compte dans l'énoncé d'un pronostic de la venue possible d'un tabes.

Il nous paraît maintenant légitime avant d'aborder l'étude pathogénique de ces ophtalmoplégies, de rechercher si dans nos observations nous ne pourrions grouper certains symptômes nous permettant de faire entrer ces tabes à début par ophtalmoplégie, dans la catégorie des tabes dits supérieurs.

Nous savons combien relativement rare est cette forme, aussi ne voulons-nous pas émettre cette prétention que tous nos cas puissent rentrer dans cette catégorie, nous voulons seulement attirer l'attention sur ce point.

Dans l'observation tirée des cliniques de M. le professeur Brissaud, nous lisons (t. 1, p. 426) « la malade accuse une sensation permanente de fourmillements dans la face avec des exaspérations douloureuses sur le trajet du nerf maxillaire inférieur des deux côtés... L'année suivante elle devint sujette à des crises d'étouffement, sorte de spasmes laryngés... la parole devenait embarrassée, la mastication pénible elle sentait craquer sa mâchoire. »

Dans notre observation, c'est une névralgie faciale double qui est la première manifestation : il est vrai que peut-être elle relève de lésions dentaires. Néan-

moins nous voyons plus tard s'installer une paralysie faciale.

Dans l'observation de Rendu (détaillée), nous trouvons également signalés des troubles sensitifs dans la sphère du trijumeau, tels qu'engourdissement, diminution de la sensibilité buccale et palatine.

Dans nos trois dernières observations enfin XIII, XIV et XV (Lamy, Souques, Crouzon et Nathan) nous voyons relatés des troubles dans la sphère du trijumeau, du facial, des deux à la fois dans la XV[e] d'où cette conclusion de ces derniers auteurs : « A cause des paralysies oculaires il s'agit probablement de lésions pédonculo-protubérantielles, cette hypothèse étant corroborée par la constatation des troubles du noyau masticateur et du noyau facial. »

Nous pouvons donc nous permettre de penser que certaines de ces observations rentrent dans le tabes supérieur justement à cause de la prédilection de la paralysie à s'étendre facilement aux muscles de la tête et du cou et aux nerfs craniens.

Mais nous le répétons nous ne faisons là qu'émettre une hypothèse, cette discussion, nous amenant d'ailleurs à rechercher maintenant les liens qui unissent ces ophtalmoplégies au tabes.

PATHOGÉNIE ET ANATOMO-PATHOLOGIE

Il faut pour bien comprendre la description des lésions anatomo-pathologiques, avoir présente à l'esprit la description anatomique exacte des nerfs moteurs de l'œil et de leurs noyaux d'origine. Transcrire ici toute cette anatomie nous entraînerait trop loin, aussi allons-nous nous borner à rappeler nos connaissances sur les noyaux d'origine, en particulier sur ceux de la troisième paire.

Il existe des noyaux dorsaux et des noyaux ventraux, les uns antérieurs, les autres postérieurs et un noyau médian, le noyau d'Edinger Westphall. Dans le groupe supérieur ou irido-ciliaire le noyau le plus élevé est situé sous le plancher du troisième ventricule en dehors et en avant de l'anus ; le noyau postérieur du même groupe plus voisin du groupe médian est à la limite du troisième ventricule et de l'aqueduc.

Dans le groupe inférieur on distingue deux rangées de noyaux, l'une interne, l'autre externe. Le noyau le plus postérieur du groupe inférieur, intermédiaire au tubercule quadrijumeau antérieur et postérieur, arrive presque au contact du noyau de la quatrième paire.

Quant aux fonctions exactes de ces différents noyaux, elles sont encore bien indécises : assurément les noyaux du groupe antérieur sont proposés à l'action du muscle ciliaire et du sphincter irien ; les fonctions du groupe postérieur, sont encore plus indécises, le schéma de Hensen et celui de Vœlkers coïncident, les noyaux externes se succéderaient d'avant en arrière dans l'ordre suivant : releveur palpébral, droit supérieur, petit oblique et les internes dans l'ordre suivant : droit interne, droit inférieur.

En ce qui concerne le noyau médian, il est vraisemblable qu'il est destiné à innerver les deux droits internes pour la convergence. Le rôle du noyau d'Edinger Westphall est tout à fait problématique : il n'est pas impossible que l'extrémité la plus antérieure du noyau médian soit proposée à la fonction du releveur dans l'acte toujours synchrone et symétrique du clignement.

Voyons maintenant quelles lésions ont été invoquées pour expliquer ces ophtalmoplégies, quelles sont celles constatées au cours d'autopsies, et quelles conclusions enfin il est possible d'adopter.

L'accord semble être fait en ce qui concerne les paralysies transitoires du tabes, elles sont dues à des lésions de névrite périphérique.

Il est loin d'en être de même en ce qui concerne les paralysies durables,

Gaillet (*Archives de physiologie, 1875*) invoque déjà une lésion des noyaux ; A. Papadaski (*Revue de neuro-*

logie, 1904), signale dans un cas une méningite basale, produisant une compression vasculaire, s'augmentant de petites hémorragies, sans dégénérescence du nerf.

Péchin et Rollin, dans les *Annales d'Oculistique*, 1903, page 208, tome I, rapportent l'observation d'un homme de soixante-quatre ans, syphilitique, artério-scléreux et tabétique, ayant présenté une atrophie du nerf optique avec ophtalmoplégie extrinsèque gauche totale et complète, à l'autopsie duquel ils trouvèrent les lésions suivantes : artério-sclérose généralisée ; la carotide gauche, surtout dans le sinus caverneux est très dilatée et présente une coudure à convexité externe comprimant le moteur oculaire externe et les autres nerfs qui cheminent dans le sinus ; aucune lésion dans le bulbe et la protubérance.

A l'occasion de cette observation Jocqs fait remarquer que c'est là un argument de plus venant à l'appui des dires de Uhtoff, à savoir que l'on trouve à la base du crâne de nombreuses lésions capables d'expliquer certaines ophtalmoplégies.

M. le professeur Déjerine (*Gazette des Hôpitaux*, 1891), s'appuyant sur la constatation d'une amélioration de l'ophtalmoplégie, conclut à une névrite périphérique et rapporte, d'autre part (Société de Biologie, 1898, p. 822), un cas d'ophtalmoplégie externe totale et de paralysie laryngée relevant d'une névrite périphérique à marche rapide chez un malade atteint de tabes au début. Ses conclusions sont les suivantes : « Les lésions

étaient celles de la névrite parenchymateuse aiguë et tout à fait analogues à celles que l'on retrouve dans le bout périphérique d'un nerf sectionné depuis quelques semaines : l'examen des noyaux n'a pas été fait suivant la méthode Nissl ; en tout cas le noyau des cellules n'était pas refoulé à la périphérie et occupait sa situation habituelle. »

Dans une longue étude « sur les paralysies oculomotrices multiples et leurs rapports avec les maladies qui les déterminent, en particulier les maladies nerveuses » (*Franz Deutsche*. Ed. Leipzig et Vienne, 1896, et *Annales d'Oculistique*, 1898, p. 308), Alessandro Marina, relatant les rapports entre ces ophtalmoplégies et le tabes, arrive à cette conclusion qu'il y a presque toujours des lésions centrales et des lésions périphériques : il signale néanmoins la possibilité d'une ophtalmoplégie externe seule, relevant uniquement d'une lésion basilaire.

Mais ce sont là des raretés, et la majorité des auteurs reconnaît comme cause à ces ophtalmoplégies des lésions nucléaires : c'est du moins à cette conclusion qu'en arrivent dans leurs leçons cliniques MM. les professeurs Raymond et Brissaud.

Contre la théorie de l'origine périphérique de ces ophtalmoplégies, l'on a, d'ailleurs, invoqué un certain nombre d'arguments.

Pour Parinaud ce qui caractérise ces ophtalmoplégies périphériques c'est que, loin d'y avoir une paralysie du

releveur, on y constate au contraire ordinairement une rétraction de ce muscle, et nous trouvons à l'appui de ce fait la relation de deux observations de la thèse de Sauvineau (obs. LIX et LX).

Rendu (*Bulletin médical*, 1892) combat l'argument invoqué par M. Déjerine (curabilité) dans une de ses observations.

« M. Déjerine pense que pour établir le diagnostic entre l'origine nucléaire et l'origine périphérique, il faut avant tout tenir compte de la curabilité de ces paralysies... rien n'empêche d'admettre qu'une altération de la cellule, suffisante pour amener une paralysie, ne soit susceptible de guérir au même titre qu'une altération du tronc nerveux. »

Il est possible enfin dans certains cas d'admettre à la fois des lésions nucléaires et des lésions de névrite périphérique.

Mais, nous le répétons, le plus souvent l'on a affaire à des lésions nucléaires. C'est du moins cette conclusion qui se dégage d'une étude très documentée consacrée à cette question par M. le professeur Raymond, et dans laquelle il analyse les différentes autopsies rapportées par les auteurs concernant l'association d'ophtalmoplégie au tabes. Nous ne pouvons que renvoyer à ce travail. (*Traité des Maladies nerveuses*, t. IV, p. 150 et suivantes.)

D'autre part, nous lisons dans les cliniques de M. le professeur Brissaud : « Si plusieurs autopsies ont été négatives cela n'entraîne pas que la lésion soit périphéri-

que. On peut suivre la série progressive des divers modes d'altération cellulaire, depuis la période d'intégrité apparente jusqu'à l'état de désintégration ou d'atrophie. C'est l'atrophie qui représente le plus souvent la modification anatomo-pathologique fondamentale.

Dans les cas où la constatation a été négative il y a lieu de croire que la cellule en conservant son aspect normal a déjà perdu ses propriétés nutritives. Une des raisons qui font qu'on en doit juger ainsi, c'est qu'il n'y a pas toujours d'interruption entre le processus clinique des ophtalmoplégies prétabétiques et l'ophtalmoplégie définitive du tabes confirmé.

Voyons maintenant, quelle est la nature des lésions constatées au niveau des noyaux.

Dans une observation d'Hutchinson, les grosses cellules multipolaires des noyaux d'origine étaient disparues : d'autres étaient privées de prolongements, d'autres, enfin, petites, dégénérées.

Dans une observation de Buzzard nous trouvons signalée une sclérose très intense de ces noyaux ; dégénération également des noyaux dans un cas de Thomsen, également dans une observation de Siemmerling.

Quel est le mécanisme de ces lésions : Rendu les explique de la manière suivante. « Il est probable que les accidents sont imputables à un processus congestif aigu analogue à celui qui détermine les douleurs fulgurantes... Ce raptus congestif peut soit tardivement, soit en persistant, soit en se répétant, donner lieu au déve-

loppement progressif d'une sclérose épendymaire comparable à celle des cordons spinaux postérieurs qui détruira les centres moteurs. »

Berger (*Bull. Mens. de la Soc. biolog.*, 1889) a démontré sur un tabétique l'existence d'une endartérite oblitérante, des vaisseaux du bulbe rendant compte des accidents bulbaires.

Ces lésions nucléaires sont-elles primitives ou les deuxièmes en date : les deux hypothèses ont été soutenues et nous lisons dans la thèse de Sabot : « Il semble que ce sont les lésions des nerfs qui, par leur répétitions, ont déterminé les altérations des cellules des noyaux bulbaires. On s'explique ainsi comment les névrites périphériques qui déterminent les paralysies passagères du tabes incipiens, peuvent retentir au moins dans certains cas sur les noyaux bulbaires et donner les paralysies définitives par lésions nucléaires. »

Il est vrai que par contre M. le professeur Brissaud écrit : « Si la poliencéphalite supérieure est l'aboutissant naturel mais non obligé des névrites parcellaires, n'est-il pas à supposer que ces névrites étaient déjà de longue date commandées par cette polioencéphalite. »

Les lésions nucléaires ne touchent le plus souvent que les noyaux des muscles extrinsèques et l'ophtalmoplégie est purement extérieure. Mais les noyaux sous-jacents au troisième ventricule peuvent être touchés

également et donner lieu à une ophtalmoplégie *intérieure* d'origine *nucléaire*.

Il est évident que la lésion ayant débuté par l'un des groupes de noyaux soit celui des muscles extérieurs, soit celui des muscles intérieurs pourra s'étendre secondairement à l'autre groupe et déterminer par la combinaison des deux ophtalmoplégies extérieure et intérieure une ophtalmoplégie mixte ou totale.

L'ophtalmoplégie est le résultat de troubles nutritifs dans la région nucléaire inférieure de l'oculomoteur, et de plus dans les noyaux des quatrième et cinquième paires. Il n'y a théoriquement aucune raison en effet pour que la lésion se limite là, en réalité nous la voyons souvent soit descendre en arrière, soit aussi gagner en avant du côté du plancher du troisième ventricule, là où siègent les noyaux de la musculature intrinsèque.

Si la maladie s'étend en hautet en avant, les premiers noyaux qu'elle rencontre, en effet, sont ceux du sphincter de l'iris.

Ce qui revient à dire qu'il est possible de concevoir des ophtalmoplégies totales nucléaires, contrairement à l'opinion primitivement reçue, qui les faisait toujours soit d'origine basilaire, soit d'origine périphérique.

Que la cause initiale soit un peu méconnue, qu'elle résulte de troubles périphériques retentissant secondairement sur les noyaux, ou que ces noyaux soient altérés par des troubles congestifs vasculaires (Rendu), il n'en

est pas moins vrai que nous assistons toujours en fin de compte à ces lésions nucléaires progressant sans cesse. Aussi est-il justifié de considérer cette lésion comme une ophtalmoplégie chronique progressive. Cette progression des lésions nucléaires trouve encore sa signature, dans les lésions concomitantes signalées quelquefois: paralysie faciale, paralysie du nerf masticateur, etc.

Cette lésion est pour la protubérance l'équivalent de la paralysie labio-glosso-laryngée pour le bulbe, de l'atrophie musculaire progressive pour la moelle, c'est-à-dire l'expression d'une altération systématique limitée aux cellules de la substance grise motrice, c'est ce que Wernicke par analogie avec la poliomyélite antérieure, a proposé d'appeler polio-encéphalite antérieure et supérieure.

Il nous reste maintenant à essayer de rechercher quelles sont les relations qui existent entre le tabes et ces ophtalmoplégies : faut-il faire remarquer que nous sommes ici en plein dans le domaine des hypothèses ?

Ces deux affections sont-elles reliées l'une à l'autre par un lien solide, le facteur étiologique, la syphilis par exemple ?

Sont-elles en étroite dépendance l'une vis-à-vis de l'autre, et se commandent-elles l'une l'autre réciproquement ?

Ou bien sont-elles indifférentes, chacune évoluant pour son propre compte ?

Toutes questions difficiles à résoudre :

Aussi nous contenterons-nous de donner à ce sujet les conclusions de M. le professeur Raymond.

« Cette ophtalmoplégie doit-être considérée comme une manifestation surajoutée et non comme un symptôme qui fait partie intégrante de l'affection tabétique. Elle serait à mettre sur le même rang que l'atrophie musculaire des membres, l'atrophie de la langue que l'on voit quelquefois se développer au cours du tabes. D'ailleurs *cette ophtalmoplégie peut précéder de longtemps l'apparition des premiers signes du tabes*. L'ophtalmoplégie progressive à l'instar de l'atrophie progressive du nerf optique à laquelle elle s'est associée quelquefois dans ces cas de tabes, peut préluder à cette maladie et la précéder quelquefois de longtemps. »

Que nous acceptions cette conclusion, que nous formulions d'autres hypothèses, cherchant à relier cette ophtalmoplégie au tabes par un lien étiologique commun, par une prédisposition nerveuse, le fait important qui reste est celui-ci, possibilité d'ophtalmoplégie comme signe précurseur de tabes.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC

Nous serons bref sur ce point, notre but n'étant pas de discuter ici le diagnostic des ophtalmoplégies en général.

Nous le répétons en présence d'un malade atteint d'ophtalmoplégie, nous ne devrons pas négliger, et c'est là le point important, de rechercher les autres symptômes du tabes incipiens (crises viscérales, douleurs fulgurantes, renseignements fournis par la ponction lombaire).

Notre examen devra porter aussi sur l'état des nerfs optiques et olfactifs et sur la recherche de la sensibilité dans le domaine du trijumeau, de la motilité dans le domaine du facial et du masticateur, et se compléter par un examen à l'ophtalmoscope.

L'erreur à éviter sera de prendre pour un tabes vrai, des troubles névritiques que l'on peut observer conjointement avec une ophtalmoplégie. M. Brissaud rapporte dans ses cliniques un cas pareil, où l'on pouvait croire à un tabes fruste, alors qu'il s'agissait de *pseudo-tabes*. Dufour de Lausanne en rapporte également plusieurs cas.

Lorsque les noyaux inférieurs du bulbe sont touchés dans le tabes, il est de règle, ou peu s'en faut, que la langue soit atrophiée. Quelques observations analogues se trouvent dans un mémoire de Guinon et Parmentier : mais combien un tel diagnostic est douteux.

Enfin avant de pouvoir affirmer ce diagnostic, il est nécessaire de suivre le malade, de s'assurer qu'il ne s'agit pas de paralysies fugaces transitoires, et surtout de constater que l'on est bien en présence d'une ophtalmoplégie progressive.

Le pronostic découle de ce que nous avons vu. Il est grave à de multiples points de vue, d'abord parce que cette ophtalmoplégie est l'indice d'une lésion protubérantielle qui pourra s'étendre et devenir bulbaire, parce qu'elle est ensuite l'indice d'un tabes, peut-être à évolution à type cervical, dont la gravité est encore plus grande.

TRAITEMENT

Une autre conclusion se dégage des faits passés en revue: ces faits nous apprennent qu'une fois implantée à demeure et parvenue à un degré avancé de généralisation, l'ophtalmoplégie progressive du tabes est incurable.

D'où cette conclusion: toutes les paralysies des muscles de l'œil chez un tabétique doivent être énergiquement traitées. Au moindre soupçon d'antécédents syphilitiques, un essai de traitement iodo-mercuriel s'impose.

S'il n'y a aucune raison de soupçonner la syphilis et si le traitement mercuriel échoue, il faut essayer les révulsifs, les bains sulfureux, les injections de strychnine.

Nous avons vu en parcourant les diverses observations que l'on obtenait souvent une amélioration passagère par le traitement mercuriel malheureusement trop souvent interrompu; c'est pourquoi, il faut conseiller un traitement prolongé d'autant plus prolongé qu'il semble y avoir une amélioration.

Et surtout il faut bien savoir que peut-être ces terribles complications eussent été évitées si la syphilis avait été sérieusement traitée dès l'époque de la contamination.

CONCLUSIONS

I. — A côté des paralysies oculaires fugaces, transitoires, émiettées, du début du tabes ; à côté des ophtalmoplégies durables observées pendant l'évolution d'un tabes, il faut également envisager la possibilité d'ophtalmoplégie chronique progressive, *précédant l'apparition* du tabes.

II. — L'ophtalmoplégie pourra précéder quelquefois de plusieurs années l'apparition des premiers symptômes du tabes ; d'autrefois elle apparaîtra à peu près en même temps que les manifestations constituant le « tabes incipiens ».

III. — Il s'agit d'ophtalmoplégie chronique progressive à début le plus souvent brusque, susceptible quelquefois d'amélioration *passagère*, dont le caractère primordial est néanmoins la marche progressive, et dont l'aspect clinique le plus fréquent est le type du *facies d'Hutchinson*.

IV. — Dans la plus grande majorité des cas, ces ophtalmoplégies relèvent de lésions nucléaires, très rarement de lésions névritiques, exceptionnellement de lésions basilaires.

V. — Ces ophtalmoplégies paraissent être l'expression d'une poliencéphalite antérieure et supérieure : elles auraient une signification identique à celle de la poliencéphalite antérieure et inférieure qu'on peut observer dans les mêmes circonstances, par exemple sous la forme d'une hémiatrophie linguale, ou de la poliomyélite antérieure, que l'on voit s'associer quelquefois au tabes.

VI. — On est en droit de se demander enfin s'il ne serait pas possible de rattacher dans certains cas, ces faits de tabes à début par ophtalmoplégie à la forme connue sous le nom de tabes cervical, tabes supérieur, tabes à début céphalique.

Vu : Le Président de la thèse
BRISSAUD

Vu : le Doyen :
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

1882. Buzzard. — On opht. ext. int. conjonc. with. tab. dors. Brain, avril.

1886. Ross (I.). — On a case of locomotor ataxia. Brain, avril.

1887. Ziem. — Ein fall von doppelscitiger ophtalmoplegie. Centralblatt für nervenheilkùnde, n° 4.

1887. Blanc. — Archives générales de Médecine.

1888. Oppenheim. — Ueber ein fall von syphilitischen Erkrankung. Berliner Klinische Wochenschrifft, n° 53, p. 1061.

1889. Hutchinson. — On ophtalmoplegia externa at symetrical immobility (partial) of the eyes with ptosis. Medic. chirurg. transact., vol. LXII, p. 309 et vol. LXI, p. 215.

1890. Peterson. — A case of locomotor ataxia associated with nuclear cranial nerv. journal of nervous and mental disease, t. XV, p. 450.

1890. Bernhardt. — Zur Lehre von der nuclearen Augenmuskelæmungen. Berliner klinische Wochenschrifft, n° 43, p. 981.

1890. Dufour. — Les paralysies nucléaires des yeux. Gand.

1890. Pel. — Berl. Klin. Woch.

1891. Charcot. — Parallèle des troubles oculaires dan l'ataxie, la sclérose en plaques et l'hystérie. Semaine médicale, p. 53.

1891. Guinon et Parmentier. — De l'ophtalmie externe combinée à la paralysie labio-glosso-laryngée et à l'atrophie musculaire progressive. Inconographie de la Salpêtrière, 1890-1891, t. III et IV.

1891. Thomsen (R.). — Zùr pathologischen anatomie der chronischen progressiven ophtalmoplegie. Ophtalmoplegia nuclearis. Festchrift. Hamburg.

1891. Siemmerling. — Ueber die chronische progressive Læhmung der Augenmuskel. Arch.für Psychiâtrie ùnd Nervenk., 1891, t. XXII. Supplement Heft, obs. II, III, V.

1891. Déjerine. — Deux faits d'ophtalmoplégie tabétique. Gazette des Hôpitaux, p. 1166.

1892. Sauvineau. — Pathogénie et Diagnostic des Ophtalmoplégies. Thèse de Paris.

1892. Rendu. — Ophtalmoplégie nucléaire au cours du tabes. Bull. méd., p. 253.

1894. Tollemer. — Contribution à l'Etude des Poliencéphalites supérieures. Thèse de Paris.

1894. Raymond. — Maladies du Système nerveux. Scléroses systématisées de la Moelle, p. 35.

1895. Brissaud. — Leçons sur les Maladies nerveuses.

1895. Glorieux. — A propos de l'Ophtalmoplégie nucléaire. La Policlinique. Bruxelles, 1er février, nº 3.

1896. Déjerine et Petreen. — Ophtalmoplégie chez un tabétique au début. Société de Biologie.

1898. Marina. — Paralysies oculo-motrices multiples et leurs rapports avec les maladies qui les déterminent, analysé par Morax dans la Revue de Neurologie, p. 170.

1900. Kœster. — Tabes avec ophtalmoplégie ext. Rev. de Neurologie, p. 191.

1900. Raymond. — Maladies du Syst. nerveux, t. IV, p. 118 et suivantes.

1902. Sabot. — Ophtalmoplégie d'origine nucléaire. Th. de Paris.

1902. Jocqs. — Ophtalmoplégie dans la Syphilis. Annales d'oculistique, p. 58.

1903. Cabannes. — Ophtalmoplégie hérédo-syphilitique précoce. Soc. d'Anat. et Physiol. de Bordeaux. In Journal de Méd. de Bordeaux, juillet.

1903. Péchin et Rollin. — Ophtalmoplégie artério-sclérose et tabes. Annales d'oculistique, p. 208.

1904. Papadaski. — Paralysie du mot. oc. commun chez un tabétique. Rev. de Neurologie, p. 585.

1905. Cruchaudeau. — Ophtalmoplégie intrinsèque bilatérale chez un hérédo-syphilitique. Cliniq. ophtalm., 25 fév.

1907. Lamy. — Poliencéphalite : ophtalmoplégie et paralysie bilatérale de la branche motrice du trijumeau : tabes probable. Société de Neurologie 7 mars.

1907. Crouzon et Nathan. — Paralysie des masticateurs : ophtalmoplégie totale et bilatérale ; paralysie faciale unilatérale au cours d'un tabes. Société de Neurologie, 11 avril.

1907. Cantonnet. — Troubles oculaires dans le tabes juvénile. Annales d'oculistique.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages.
Introduction	9
Tabes à début par ophtalmoplégie. Facies d'Hutchinson	12
Symptomatologie	39
Pathogénie et anatomo-pathologie	45
Diagnostic. Pronostic	55
Traitement	57
Conclusions	59
Bibliographie	61
Table des matières	65

Imp. spéciale de la Librairie Rousset, 12, rue Monsieur-le-Prince, Paris.